

Das Takayashu Syndrom

Peter Rudolf Peter

1961





Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER
MEDIZINISCHEN POLIKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Prof. Dr. W. Seitz

Das Takayashu Syndrom

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Peter Rudolf Peter
aus München

München 1961

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Professor Dr. W. SEITZ
Mitberichterstatter:	Professor Dr. W. SEITZ
Dekan:	Professor Dr. Dr. H. EYER

Tag der mündlichen Prüfung: 21.2.61



GESCHICHTLICHES

Das Takayashu Syndrom wurde als zusammenhängendes Krankheitsbild erstmals von dem japanischen Ophtalmologen M. Takayashu (1) 1908 beschrieben. Es finden sich jedoch in der Literatur weit frühere Beschreibungen desselben Zustandes, wenn auch anderer Aetiologie. So beschreibt J. Davy (2) 1839 einen 55jährigen Mann mit totalem Verschluss der Gefäße des Aortenbogens. Die Autopsie ergab ein luetisches Aneurysma. 1856 beschreibt Savory (3) dasselbe Bild, hervorgerufen durch ein Aneurysm dissecans, bei einer 22jährigen Frau. Die Aetiologie des klassischen Takayashu Syndroms ist jedoch eine unspezifische Riesenzellarteriitis.

Genauso verwirrend wie die verschiedenen Aetiologien desselben klinischen Bildes sind auch die in der Literatur gebrauchten Bezeichnungen für dieselbe Erkrankung. Im anglo-amerikanischen Schrifttum werden häufig die Bezeichnungen Aortenbogensyndrom (Ross u. Mc. Kusick (4)), "pulseless disease" (Caccamise u. Whitman (5)) und "reversed coarctation"+ (Giffin, Dry u. Horton (6)) verwendet. Im weiteren Schrifttum finden sich Bezeichnungen wie Martorell Syndrom (Martorell-Otset u. Fabre (7)) und "Oblitative brachiocephalic arteritis" (Gibbons u. King (8)). Obwohl die Bezeichnung Takayashu Syndrom nach dem ersten Beschreiber dieses Krankheitsbildes weder über Natur noch Symptomatik der Erkrankung etwas aussagt, hat sie sich in der internationalen Literatur so eingebürgert, dass der Versuch eine andere Bezeichnung einzuführen, verfehlt wäre.

FÄLLE AUS DER LITERATUR

In der Literatur findet sich eine verwirrend grosse Zahl von Arbeiten, die sich mit dem Krankheitsbild des Takayashu Syndroms beschäftigen. Die meisten dieser Arbeiten beinhalten jedoch nur einen Teilaspekt oder beschreiben nur kurz das klinische Bild ohne auf die Aetiologie, Prognose oder Therapie einzugehen. Deshalb sollen hier nur einige besonders charakteristische Arbeiten mit interessanten Gesichtspunkten herausgegriffen werden.

Shikhare (9) beschreibt 1921 einen Zimmermann mittleren Alters, der wegen häufiger Schwindelanfälle untersucht wurde. Bei normalen Pulsen der unteren Extremitäten konnte in der oberen Körperhälfte kein Puls getastet werden. Der Patient kam durch eine intercurrente Pneumonie ad exitum. Die Sektion ergab einen riesigen ante mortem Thrombus, der die Aorta ascendens fast völlig verschloss und Zweige in die Gefäße des Aortenbogens aussandte, die dadurch obliterierten.

+ umgekehrte Aortenisthmusstenose

Elliott, Usher und Stone (10) beschreiben einen 26jährigen mexikanischen Arbeiter mit Sehstörungen, Synkopen und Carotissinusüberempfindlichkeit. Grundumsatz -26%. Eine Denervation des Carotissinusgebietes beiderseits wurde durchgeführt. Die Anfälle verminderten sich, aber 8 Monate postoperativ trat ein beiderseitiger Katarakt auf.

Aggeler, Lucia und Thompson (11) beschreiben 1941 eine 29jährige Spanierin mit Symptomen seit 4 Jahren: Synkopen, Gemüts- und Gedächtnisstörungen und völlige Blindheit. Grosser Septumdefekt der Nase und beiderseitiger Katarakt. Grundumsatz -12%. Der interessanteste Befund ist hier eine Thrombocytose von 1 500 000 mit vermehrten Megacaryocyten bei Zimmer-, Körper- und Eisschranktemperatur.

Joëb (12) beschreibt 1947 eine 22jährige Patientin mit typischen Symptomen, die sich nach Entfernung des rechten Ganglion stellatum vorübergehend bessern. Bemerkenswert ist hier der völlig normale Augenhintergrundsbe fund.

Skipper und Flint (13) beschreiben 1952 zwei typische Fälle: einen 42jährigen Bergmann mit Synkopen und Kataraktbildung, der über zwei Jahre hinweg verfolgt wurde und sich ständig verschlechterte. Der zweite Fall ist eine 37jährige Hausfrau, deren Symptome kurz nach einer Hysterectomie begannen. Eine Carotisangiographie zeigt eine Verkleinerung des Lumens. Die Patientin erblindete bald völlig und zeigte eine beginnende Claudicatio intermitens. Bei beiden Fällen wird keine Therapie angegeben.

Forni (14) beschreibt 1954 eine 69jährige Frau mit beiderseitiger Sehnervenathrophie und Hemiplegie, die nach zwei Monaten ad exitum kommt. Die Autopsie ergibt eine unspezifische Riesenzellateriitis der Carotis interna beiderseits und einen Morbus Paget. Die Ateriitis wird als Sonderform der Horton'schen Ateriitis diagnostiziert.

Lawson (15) beschreibt 1954 eine 45jährige Frau mit Pulslosigkeit, Septumdefekt, Erblindung und corticaler Athrophie, die als Hirntumor diagnostiziert wurde. Interessant ist hier der hohe Cholesterolspiegel von 675 mg.

Leo (16) beschreibt 1955 zwei Fälle. Fall: 42jährige Frau mit beiderseitiger Pulslosigkeit. Carotisangiographie rechts: Lumen fast vollständig verschlossen. EEG: diffuse Durchblutungsstörung. Innenohrschwerhörigkeit, Septumperforation, typische Fundusveränderungen. Diagnose: Endangiitis obliterans. Erfolgreicher Therapieversuch mit Bluttransfusionen und Padutin i. m.

Fall II: 41jährige Frau mit Mesoarteriitis luica mit Verengung der Aortenbogengefässe. Pulslosigkeit beiderseits. Typischer EEG-Befund, Irisatrophie beiderseits. Therapie: Kataraktextraktion beiderseits, die eine Besserung des Allgemeinzustandes ergibt.

Appelmanns, Michels und Missotten (17) beschreiben 1956 einen 44jährigen Maschinisten mit typischen Symptomen. Anamnese: Serumkrankheit nach Antitetanusinjektion vor 3 Jahren. Blutbild: Polyglobulie, Thrombocyten 264000, Quick 100%. Als Aetiologie werden allergische Affektion, Kollagenkrankheit und Hypercoagulabilität des Blutes erwogen. Erfolgreicher Therapieversuch mit Aureomy-

cin und Vasodilatoren.

Hiroshi (18) beschreibt 1956 vier Fälle mit typischen Symptomen. In allen Fällen wurden verminderte Albumin- und erhöhte Globulinwerte im Serum und jugendliche Zellformen im Blut festgestellt. Es wird eine allergische Reaktionslage angenommen. Fejgin (19) beschreibt 1956 einen 47jährigen Mann und eine 40jährige Frau mit typischen Symptomen, ausserdem noch retrosternale Schmerzen und Atemnot. Therapieversuche blieben erfolglos.

Ask-Upmark und Fajers (20) beschreiben 1956 zwei Fälle. Fall I: 40jährige Frau mit typischen Symptomen seit 1935. Exitus durch Urämie. Sektion: Schwerste Atherosklerose der Aorta und der abgehenden Gefässe mit Atrophie der Nieren. Fall II: 44jährige Frau mit typischen Symptomen seit 1930. BKS zwischen 30 und 100. Anamnese: häufig rheumatische Beschwerden und Bronchialasthma. Die Arbeit enthält eine sehr gründliche, pathologisch anatomische Diskussion. Therapieversuch: Wenn keine spezifische Therapie möglich, Cortisonderivate. Am Besten chirurgische Therapie durch Aterientransplantation.

Müller (21) beschreibt eine 30jährige Frau mit typischen Symptomen. Ateriographie der Aorta: Aneurysma dissecans der Aorta thoracales mit Verschluss der Aortenbogengefässe. Therapie: Linearextraktion beiderseits.

Weir Jr und Kyle (22) beschreiben 1956 einen 58jährigen Neger mit typischen Symptomen, der über 6 Jahre beobachtet wurde. Nach zweijähriger Dilantin- und Priscolinetherapie deutliche Besserung. In der Anamnese behandelte Lues und Thoraxtrauma. Sen Gupta und Ghosh (23) beschreiben 1957 einen 51jährigen Inder mit typischen Symptomen, der kurz nach Krankenhausaufnahme plötzlich an einer Pneumonie verstarb. Die Autopsie ergab einen riesigen, organisierten Thrombus des Aortenbogens, der alle drei Gefässursprünge völlig verschloss.

Gibbons und King (24) beschreiben 1957 eine 42jährige Frau mit seit etwa einem Jahr bestehenden Symptomen. Nach 6 Wochen Prednison und Anticoagulantientherapie deutliche subjektive und objektive Besserung.

Warren und Friedman (25) beschreiben 1957 zwei Fälle mit nur einseitigem Befall des Aortenbogens auf arteriosklerotischer Grundlage. In beiden Fällen wurde eine erfolgreiche chirurgische Therapie durchgeführt.

EIGENE FÄLLE

Helga Carsten, 37jährige Kunstmalerin.

Anamnese: Als Kind Masern und Diphtherie, sehr häufig Anginen. Deshalb mit 15 Jahren Tonsillektomie, aber auch danach häufig Anginen. Patientin bemerkte erstmals 1940 Herzbeschwerden, die sie nicht weiter beachtete. 1943 traten Schmerzen über dem Jugulum auf, die vom behandelnden Arzt mit Jod als Schilddrüsenerkrankung behandelt, nicht nachliessen. Patientin wechselte den Wohnsitz und hatte keine Beschwerden mehr. Anfang 1945 wurde sie morgens beim Aufstehen schwindelig und in der nächsten Zeit mehrfach ohnmächtig. Der Arzt stellte eine

Kreislaufschwäche fest, konnte sie aber wegen der Zeitumstände nicht längere Zeit behandeln. Die Ohnmachtsanfälle steigerten sich in der letzten Zeit. Im Herbst 1945 trat mehrmals ein pelziges Gefühl in der ganzen rechten Körperhälfte auf, das sich gegen Ende 1945 auf den ganzen Körper ausdehnte und meistens bei Bettruhe nach 15-20 Minuten wieder aufhörte. Bei kleinen Anstrengungen verspürte sie auch starkes Herzklopfen und Flimmern vor den Augen. Wegen dieser Beschwerden wurde sie in ein Krankenhaus aufgenommen, wo eine Blutarmut und allgemeine Körperschwäche angenommen und eine Therapie mit Eisen- und Leberpräparaten eingeleitet wurde. Da keine wesentliche Besserung eintrat, erfolgte Überweisung in eine Nervenklinik. Dort wurde wieder eine Kreislaufschwäche festgestellt und die Patientin mit Progynon behandelt. Während dieser Zeit verschlechterte sich das Sehen erheblich und im Juli 1956 trat auf dem rechten Auge eine völlige Erblindung auf, die von dem untersuchenden Augenarzt auf eine Embolie der a. centralis retinae bezogen wurde. Daraufhin wurde die Patientin wegen Verdacht auf ein Aortenvitium in die Med. Klinik verlegt. Ein Aortenvitium konnte in der Med. Klinik mit fast völliger Sicherheit ausgeschlossen werden. Keine Aortenconfiguration des Herzens, systolisches Geräusch über dem Aortenbogen! Die Carotiden konnten als derbe, nicht pulsierende Stränge getastet werden. Der Radialis puls konnte rechts nicht, links nur schwach getastet werden. RR rechts nicht messbar, links 80/76, oft schwankend. Am Oberschenkel beiderseits 160/120. A. thyreoidea ima tastbar. Wegen des Nachlassens der Sehkraft Untersuchung in der Augenklinik: Opticusatrophie beiderseits. Die Zentralarterien dilatieren nicht pulsierend. Gesichtsfeldausfälle beiderseits. Auf Grund dieser Befunde wurde in der Med. Klinik eine chronisch verlaufende, schubweise auftretende Endangitis obliterans der vom Aortenbogen entspringenden Gefäße angenommen. Lues ausgeschlossen. Für die entzündliche Genese spricht der schubweise Verlauf. Eine Verbesserung der Durchblutung kann über die Kollateralkreisläufe der a. thyreoidea ima und die a. vertebralis erreicht werden. Eine ganglion stellatum Ausschaltung wurde in Aussicht genommen. Eine probeweise vorherige Novocainblockade wurde von OA Tauber am 8.10.1947 links durchgeführt. Sofortiges Auftreten des Horner'schen Symptomenkomplexes links. Anstieg der Hauttemperatur am linken Daumenballen innerhalb 20 Minuten von 26 auf 33 Grad. Operation 11.11.1947: Lokalanästhesie. Längsschnitt zwischen den beiden Sternocleidobeaugen und Vorpräparieren in die Tiefe. Der linke Sympathicus lässt sich ohne weiteres darstellen. Das Ganglion stellatum stellt sich als breite harte Platte dar, in der ein grösseres Gefäss eingeklemmt erscheint (a. vertebralis?). Bei der Darstellung des Truncus wird ein grösseres Gefäss eröffnet, in dem sich ein massiger, festsitzender Thrombus findet. Eine kleine Verletzung der Pleurakuppel und des Ductus thoracicus wird durch Übernähung geschlossen. Die Carotis fühlt sich sehr dick an mit nur geringer Pulsation. Resektion des Ganglion inferior und eines handbreiten Stückes des Sympathicus. Schichtweiser Wundverschluss. Drainage.

Am Abend des 13.11.47 kommt die Patientin unter hohen Temperaturen und Dyspnoe ad exitum.

Probeexcision aus der Carotis links: Carotis und vasa vasorum fast durchgehend in typischer Weise mit Thrombosierung und Recanalisationen verändert. Dabei ist die Elastica im Allgemeinen intakt, nur um Recanalisationslumina hat sie sich noch einmal gebildet. Als Folge dieser schweren Veränderungen an den ernährenden Gefässen zeigt die Carotis selbst, so auch an der Elastica, erhebliche, eben als sekundär aufzufassende Veränderungen. Diagnose: Thrombangitis obliterans von Winiwarter-Bürger.

Sektionsbefund: Endangitis obliterans, vorwiegend im Bereich der aus der Aorta thoracalis abgehenden grossen Arterien und deren Aufzweigungen im proximalen Abschnitt.

Zustand nach Sympathectomie des Ganglion stellatum links. Pfennig-grosser Abszess im caudalen Bereich der Operationsstelle. Durchbruch des Abszesses an der Stelle einer Naht in die linke Pleurahöhle mit Ausbildung eines Pyopneumothorax mit ca. 500 ccm eines fibrinös-eitrigen Exsudats.

Pleuritis purulenta über der gesamten kollabierten linken Lunge, übergreifend auf die Pleura mediastinalis. Kompressionsatelektasen der linken Lunge, besonders des linken Unterlappens. Geringe fibröse Pleuritis des rechten Unterlappens (Überwanderungspleuritis).

Mässige braune Atrophie des schlaffen Herzens. Mässige Lipoidose der Aorta. Gastritis catarrhalis im Bereich der kleinen Curvatur. Multiple, kleine Ovarialcysten. Zustand nach Tonsillektomie beiderseits.

Histologie: Hirnbasisgefässe: Keine Intimaverdickung, keine pathologischen Veränderungen.

Carotis: Füllgewebe mit Vascularisation. Lumina zeigen zum Teil Entwicklung glatter Muskulatur und jungen, zirkulär angeordneten Bindegewebes. Entzündliche Zellinfiltrate finden sich nicht.

Niere: Keine ausgeprägten pathologischen Veränderungen. Stellenweise geringe Fibrose?

Nebenniere: Ziemlich breite, grösstenteils lipoidarme Rinde, Fibrose der äusseren Rindenzone und Atrophie.

Vena jugularis: Intimawucherungen mit Bildung eines feinen fibrillären, lockeren, von Fibroblasten durchsetzten Netzwerks.

Aorta: Von den Schnitten zeigt der eine eine stärkere Intimaproliferation mit Bildung eines lockeren, feinfibrillären Netzwerkes mit Fibroblasten darin. Die Media ist mässig vascularisiert, eigentliche Schwielen finden sich darin nicht. Es handelt sich um eine produktive Endarteriitis, Luesverdächtig ist der Befund nicht.

Dr. phil. Julia Fluger, 34jährige Hausfrau.

Anamnese: F. A.: Eltern leben beide und sind gesund. Mutter und beide Grosseltern mütterlicherseits Rheumatiker.

E. A.: Seit dem 6. Lebensjahr ständig leichtere polyarthritische Schübe. Patientin war beschränkt leistungsfähig, aber nie vom Turnen befreit. Bei Auf-

treten eines Schubes Moor- und Schwefelbäder, die sofortige Erleichterung bis Heilung brachten. Nach stärkerer Belastung (Bergsteigen, Reisen) Fieber, das sich aber bald ohne Behandlung legte. Beim Tragen oder Heben, besonders mit dem linken Arm, Schmerzen, die in die Herzgegend ausstrahlen. Keine Kinderkrankheiten bis auf Windpocken im Alter von 5 Jahren. Seit frühester Jugend Tonsillitiden. Mit 9 Jahren Tonsillektomie, links total, rechts nur gekappt. Rechts das ganze Leben lang Tonsillitiden. 1942 wurde bei einer Reihenuntersuchung festgestellt, dass der Radialis puls beiderseits sehr schwach war, sonst kein Befund. Keine Beschwerden, ausser ständiger Müdigkeit und Blässe. Frühjahr 1945, während der Flucht starker polyarthritischer Schub im rechten Arm. Patientin konnte den Arm nicht heben, ging auf Wärmeapplikation zurück. Sommer 1945 Hepatitis epidemica, Temperatur 41, Galleerbrechen, Icterus, 2 Jahre Reconvalleszenz mit Schmerzen und subicterischen Scleren. Januar 1947 Pleuritis exsudativa rechts. Therapie: Calmopyrin, ein Salicylat. Nach 2 Wochen röntgenologisch ausgeheilt. Herz und Aorta röntgenologisch, ausk. und perk. o. B. Grundumsatz +20. Nach längerem Schreiben oder Bügeln stärkere Schmerzen im rechten Handgelenk. Konzentrations- und Merkstörungen. Bei längerem Stehen Schwindel und Übelkeit. Keine Sehstörungen. Frühjahr 1948 Schmerzen im rechten und linken Rippenbogen. Röntgen des Magens, leichte Ptose, sonst o. B. Anaemie. Grundumsatz normal. Dezember 1948 zweite Flucht; sehr starke Müdigkeit, eine Ohnmacht, von der sich die Patientin aber sehr rasch erholt. Frühjahr 1949 plötzliche Ohnmachten mit starker Blässe und Lippencyanose und starkem Herzklopfen; Ohnmachten dauern weniger als eine Minute. Abstände anfangs Wochen, später öfters bis mehrmals täglich, meist nach dem Essen oder auf rückartige Bewegungen hin. Sehstörungen, verschwommenes Bild mit grauen Flecken, manchmal Gesichtsfeld völlig schwarz, geht aber schnell wieder vorbei. Starkes Schlafbedürfnis. Winter 1949 Karbunkel linke Schulter, der mit Kamillenumschlägen behandelt wurde. Anschliessend Sinusitis maxillaris links. Septumperforation. Mit Eiter geht ein Stück des Septums mit ab. Keine Therapie. Seither bis jetzt dauernd Laryngitiden, Pharyngitiden und Bronchitiden. Zahnschmerzen; Zahnarzt schneidet einen Teil des Zahnfleisches ab. Patientin sucht März 1950 ein Privatkrankenhaus auf. Augen: Amblyopie links; rechts Retinitis oder Rigiditas pupillaris. Starke Sehstörungen links; September 1950 Katarakt. Nach jedem Essen starke Augenschmerzen. Viele Diagnosen am rechten Auge: Retinitis, Iridocyclitis, Tbc, Lues, Gehirntumor, Anaemie. Therapie: Pilocarpintropfen. Herz: EKG ϕ ; Sinustachycardie 160/min. Pulslosigkeit der aa. radiales, brachiales, axillares, subclaviae, carotides und vertebrales. Hypochrome, sekundäre Anämie. Therapie: Vitamin B Komplex. HNO Klinik: Wegen Septumdefekt. Lueskur: 15 Spritzen Salvarsan und 40 Millionen Einheiten Penicillin. Auf Salvarsan hin Gingivitis und Stomatitis, Patientin verliert alle Zähne. An den Armen RR nicht messbar; oscillomerisch 60-70; Beine systolisch 230-250. Konzentrations- und Merkfähigkeit verringert. Anfallsweise konnte die Patientin nicht sprechen, nur bruchstückweise und in mehreren Sprachen auf

einmal. Paraesthesien der Zunge. Keine Geruchs- oder Geschmacksstörungen. Die Patientin reagierte sehr gut auf Kaffee, Alkohol und kalte, feuchte Witterung. Schwindelanfälle wurden seltener, nur auf rasche Bewegung, oft Intervalle von Monaten. 1951 wieder Klinikaufnahme. EKG $\emptyset$; Herz röntgenologisch perk. und ausk. o. B. Tachycardie von 220/min. Digitalis wird nach Überdosierung (Gelbsehen) wieder abgesetzt. Einmal spontan im Gesichtsfeld unten und oben vertauscht, nach 5 Minuten wieder normales Sehen, nie wieder aufgetreten. Die Patientin erhält seit 1950 Luminal. Hier ausserdem noch andere Barbiturate und Antiepileptica (Tridion), Penicillin gegen Stomatitis und Gingivitis. Gute Besserung der Schmerzen am Rippenbogen. Augen: Iridocyclitis, von Pleuritis her. Professor hält beide Augen für verloren. Ohnmachten werden seltener, die Patientin kann sich wieder konzentrieren, lernt Englisch und liest wieder philosophische Werke. Auch Schreiben geht wieder besser (teilweise Schmerzdämpfung durch Barbiturate). 1952-54 war die Patientin in einem Lager für hoffnungslose Kranke. Starke Zahnschmerzen, Tonsillarabszess (2 Mio Penicillin), paroxysmale Tachycardie mit Dyspnoe (mit Baldrian therapiert). Die Patientin erhält dauernd Spasmo-Cibalglin. Ohnmachten verschwinden fast ganz. Cerebrale Leistungsfähigkeit steigert sich. Auch körperliche Kraft nimmt zu, Atrophie der Arme schwindet. Sommer 1953 Poliklinik in Rom: Herzkatheter $\emptyset$; Kymogramm $\emptyset$; Angiographie?. Diagnose: Stenose der Gefässe des Aortenbogens? Aortitis? 1954 Sinusitis maxillaris links penicillinresistent, bleibt 3 Jahre bestehen. August Trigemimusneuralgie, die auf ein Cocainpräparat bald abklingt. März 1955 Geburt eines gesunden Mädchens. Schwangerschaft und Entbindung komplikationslos, eher Besserung. Sommer 1955 arthritischer Schmerz im rechten Schultergelenk, dumpfe bis bohrende Schmerzen an beiden Seiten des Halses, bis in die Ohren einstrahlend, die bis jetzt erhalten bleiben. 1956 weder Besserung noch Verschlechterung, keine Therapie oder Diagnostik. Oktober 1956 Übersiedelung nach München, Verschlechterung der Sinusitis und Tonsillitis. Januar 1957 kommt die Patientin in die Poliklinik, wo die Krankheit endlich erkannt wird.

Status: 34jährige Patientin in schlechtem EZ und KZ. Starke Blässe des Gesichtes und der Finger. Kein Icterus, keine Cyanose, keine Oedeme. Die Patientin ist heiser. NAP frei, linke Stirn- und Kieferhöhle klopf- und druckempfindlich. Linkes Auge: Katarakt, erblindet. Rechtes Auge: reagiert prompt auf L und C, Beweglichkeit regelrecht. Leichte Deformation des Nasenbeines. Gebiss sehr lückenhaft. Zunge feucht, weisslich belegt. Rachenring o. B. Schwindelgefühl beim Heben des Kopfes. Hals: Keine Struma, keine Lymphdrüenschwellung. Im Bereich des rechten Halsdreiecks, im Kieferwinkel rechts und am Kehlkopf Druckempfindlichkeit. A. carotis rechts schwächer tastbar als links, Berührung äusserst schmerzhaft. 3. 4 und 5. Halswirbel klopfempfindlich. Cor: Herzgrenzen etwas nach links verbreitert. Deutliches systolisches Geräusch über allen Ostien, das auch über dem Rücken, besonders rechts paravertebral in Höhe von Th 3 und über der A. femoralis in beiden Leistenbeugen gehört werden kann. Aktion regel-

mässig, A2 betont. Beide aa radiales können als Stränge getastet werden.
 Laborbefunde: Blutbild: 4,5 Mill. Ery., 78% Hb, 7200 Leuko, 600 000 Thromb.
 Diff. Blutbild: 60% Seg., 25 Lympho., 3 Eos., 2 Mono. Urin: Zucker Ø, Eiweiss
 Ø, Urobilinogen Ø.

Röntgenbefunde: Thoraxdurchleuchtung und Herzfernaufnahme 22.1.57:
 Zwerchfell glatt, Winkel frei, Hili unauffällig. Die Lungenzeichnung ist gering
 vermehrt. Annähernd zum Oberrand der 1. Rippe rechts zieht etwas medial davon
 ein zarter, bogenförmiger Streifenschatten. Für infiltrativen Lungenprozess kein
 Anhalt. Herz linksbetont, in Anbetracht seiner Steilstellung wohl auch etwas nach
 links verbreitert. Taille verstrichen. RCR frei. Aorta etwas elongiert.

Beurteilung: Der Streifenschatten in der rechten Spitze könnte Hinweis
 auf das Vorliegen eines Lobus Venae Azygos sein. Die Herzform spricht für eine
 chronische Überbelastung, vorwiegend des linken Herzens, möglicherweise in
 Form eines gesteigerten Herzminutenvolumens. Der Befund ist jedoch nicht ganz
 eindeutig. HWS und BWS 22.1.57: Kein Anhalt für pathologische Knochenverän-
 derung.

HWS-Aufnahme in 3 Ebenen 25.3.57: Geringe zipfelige Ausziehung
 an der Vorderkante des 5., 6. und 7. HWK. Die Bandscheibe zwischen 5. und 6.
 HWK ist gering verschmälert. Leichte Randwulstbildung auch an der Hinterkante
 derselben Wirbelkörper. Eine kleine Verknöcherung unmittelbar hinter dem Atlas-
 körper, aber isoliert davon. Sonst keine pathologischen Knochenveränderungen an
 der HWS, insbesondere kein Hinweis auf osteolytischen Prozess.

Beurteilung: Zeichen einer beginnenden Spondylosis deformans der HWS.
 Nebenhöhlenaufnahme 22.1.57: Die linke Kieferhöhle ist homogen verschattet.
 Die Konturen der rechten Kieferhöhle sind in den lateralen Partien nicht ganz
 scharf. Nasal wölbt sich ein kreissegmentförmiger, scharf begrenzter Schatten in
 das Lumen der Kieferhöhle vor. Die Stirnhöhlen sind frei, ebenso die Keilbein-
 höhlen und die Siebbeinzellen.

Beurteilung: Sinusitis maxillaris links. Die Veränderungen in der rech-
 ten Kieferhöhle sind Hinweise auf polypöse Wucherungen in derselben.

EKG: 21.1.57: F/Min. 81; PQ 0,16; QRS 0,08; QT 0,38 (113%), Bela-
 stung 15 Kb.

Beurteilung: Steiltyp. Die etwas flachen T-Wellen in den Extremitäten-
 ableitungen lassen den Verdacht auf eine Myocardschädigung aufkommen.

Phonogramm 23.1.57: Es wurden folgende Ableitungen aufgenommen:
 A) im 3. ICR links, parasternal B) in Höhe des 3. BWK paravertebral, dorsal, links
 t=über 35 Hz; M1=über 70 Hz; M2=über 140 Hz; h=über 250 Hz; g=gehörsähnlich.
 Besonders in den dorsalen Ableitungen kommt ein spindelförmiges Geräusch mit
 hoher Amplitude zur Darstellung, das in der 2. Hälfte der Systole beginnend mit
 Maximum am Ende der T-Welle sich bis in die Diastole hinein erstreckt. Der erste
 Herzton stellt sich nur in den tiefen Frequenzableitungen mit niedriger Amplitude
 dar. In den anterioren Ableitungen liess sich das Geräusch nicht gut registrieren.
 Der 2. HT erscheint als kurze Schwingungsgruppe hoher Amplitude, der 1. HT als

breite Gruppe niedriger Amplitude.

Oscillogramm 21.1.57: Obere Extremität: An beiden Armen sind weder am Ober- noch am Unterarm, noch im Handgelenksbereich Oscillationen nachzuweisen.

Beurteilung: Sichere Obliteration beider arteriae subclaviae. Untere Extremität: An beiden Beinen sind bis hinunter zum Fussrücken ausreichend hohe und in ihrem Ablauf unauffällige Oscillationen zu bekommen.

Beurteilung: Kein Anhalt für arterielle Obliterationen im Bereich der unteren Extremität.

Oscillogramm 11.2.57: Obere Extremität: Über den Oberarmen beginnen bei 100 mm/Hg flache Oscillationen, die bei 80 und 60 mm/Hg ihr Maximum mit allerdings nur 1 1/2 mm erreichen. Über den Unterarmen auf beiden Seiten ebenfalls bei 120 mm/Hg beginnend und bei 80 mm/Hg maximal 3 mm hohe Oscillationen. Ebenso über den Handgelenken, wo die Amplituden maximal bei 80-60 mm/Hg mit 2 mm gelegen sind.

Beurteilung: Im Vergleich zum Oscillogramm vom 21.1.57 sind heute an beiden Armen wenigstens Kollateraloscillationen erkennbar, die damals gefehlt haben.

Oscillogramm der oberen Extremität 19.3.57: Am Oberarm beginnen rechts bei 80 mm/Hg, links erst bei 40 mm/Hg flache Kollateraloscillationen. Ähnlich liegen die Verhältnisse am Unterarm, wo rechts die ersten Oscillationen bei 100 mm, links bei 60 mm durchkommen und nur ganz flachwellig verlaufen. Über dem Handgelenk auf beiden Seiten bei 60 mm/Hg beginnende, wellige Kollateraloscillationen, die rechts etwas höher sind als links, wo sie kaum 1 mm erreichen.

Augenbefunde (Prof. Remky): 1.2.57 rechtes Auge: Mässige Stauung der Bindehautvenen. Stellung und Beweglichkeit regelrecht, vordere Abschnitte, Pupille und brechende Teile o.B. Augenhintergrund: Auf der Papille grau-weiße, praeretinale Membran, welche mit unregelmässiger Begrenzung einen etwa 3 papillenflächengrossen Bereich der Nachbarschaft überdeckt. Innerhalb dieser Membran sind oblitierte Gefässe als weiße Stränge sichtbar; am unteren Rand der Membran befinden sich neugebildete Gefässchlingen. Hauptarterien und Venen sind gut gefüllt; in der Peripherie des Augenhintergrundes jedoch bestehen mehrere grosse, arteriovenöse Anastomosen, sowie ausgedehnte, netzartige Gefässneubildungen mit zahlreichen, spindel- und kugelförmigen Mikroaneurysmen. Der Druck in den Netzhautarteriolen ist sehr stark herabgesetzt, die Amplitude beträgt nur 4 mm/Hg. Beim Übergang vom Sitzen zum Liegen tritt nach vorübergehendem Abfall für einige Minuten eine Steigerung des systolischen Druckes auf; nach Rückkehr in Aufrechthaltung werden die Ausgangswerte schnell wieder erreicht. Der diastolische Druck erreicht bzw. überschreitet die Höhe des intracularen Druckes beim Lagewechsel, so dass spontan Puls auftritt. Nach sublingualer Verabfolgung einer halben Tablette Ronicol vergrössert sich die Amplitude durch Steigerung des

systolischen Druckes auf fast das Dreifache des Ausgangswertes; nach Übergang zum Liegen wird die Amplitude nicht nennenswert kleiner. Der Blutdruck der A. dors. pedis liegt unter Ronicol etwas niedriger und sinkt im Liegen deutlich tiefer ab, als ohne medikamentöse Beeinflussung. Durch Kompression der linken A. carotis lässt sich sowohl der diastolische als auch der systolische Druck wesentlich steigern, ohne dass jedoch normale Druckhöhen erreicht werden.

Linkes Auge: Divergenzstellung, Stauung der Bindehautgefäße, flächenhafte Pigmentatrophie der Iris, mature Totalcatarakt, falsche Lichtprojektion.

Beurteilung: Es handelt sich rechts um eine sehr deutlich ausgeprägte Veränderung des beim Aortenbogensyndrom als charakteristisch bezeichneten Typs. Neben Gefässverödung ist die Bildung von Kollateralkreisläufen und Kurzschlussanastomosen zu beobachten. Die Durchblutung der Netzhaut liegt an der kritischen Grenze: bereits bei physiologischen Belastungen (Lagewechsel) wird die Höhe des intraocularen Druckes von derjenigen des diastolischen Arteioldruckes unterschritten, so dass jederzeit mit einem vollständigen Kreislaufzusammenbruch gerechnet werden muss. Es wird daher vorgeschlagen der Patientin zweistündlich 1/2 Tablette Ronicol sublingual zu verabfolgen; nach einigen Tagen wäre es zweckmässig, die Wirksamkeit dieser Behandlung durch erneute Untersuchung des Netzhautkreislaufes zu kontrollieren. Links handelt es sich um eine Catarakta complicata, d. h. um die Folge schwerer Veränderungen der hinteren Augenabschnitte; die Funktion ist praktisch erloschen, so dass eine operative Behandlung sinnlos geworden ist. Auffällig ist die Tatsache, dass die schwere Augenerkrankung auf der Seite der besser durchbluteten Carotis abgelaufen ist. Von einer Cortisonbehandlung ist augenärztlicherseits im augenblicklichen Krankheitsstadium abzuraten, da durch Gefässabdichtung die Ernährung der Netzhaut und des Sehnerven, möglicherweise auch des Hirns verschlechtert werden würde.

7.2.57: Bei der gestrigen Kontrolluntersuchung waren die Netzhautkreislaufverhältnisse rechts ungünstiger als am 30.1.57: Netzhautarteriendruck rechts 17/13 mm/Hg. Der diastolische Druck ist fast auf die Höhe des intraocularen Druckes abgesunken, so dass jederzeit mit vollständigem Zusammenbruch der Netzhautdruckströmung gerechnet werden muss. Es wäre daher zweckmässig ausser der vorgeschlagenen Ronicolbehandlung den Versuch zu unternehmen, den allgemeinen Blutdruck etwas zu steigern.

19.2.57: Visus 5/12 p; Fundus: oberhalb der Macula frisch obliterierte Gefäße mit Exsudatbildung. Netzhautkreislauf: Netzhautarteriendruck: 14/12 mm/Hg; liegend 17/12 mm/Hg. Bei einem Augenbinnendruck von 12 mm/Hg liegt fast ein Kreislaufstillstand im Bereich der Netzhaut vor. Zur Erhaltung der Funktion des einzigen Auges ist dringend eine gefässerweiternde und blutdrucksteigernde Behandlung (vergl. meine früheren Berichte) erforderlich.

26.2.57: Bei Frau Fluger ist der Netzhautarteriendruck auf nicht mehr messbare Werte abgesunken. Die Sehschärfe beträgt nur noch 5/30. Wie in meinem Brief vom 19.2. muss ich dringend darauf hinweisen, dass mit Erblindung zu rech-

nen ist, wenn die Netzhautkreislaufverhältnisse nicht verbessert werden können.

HNO-Befund 24.1.57 O.A. Loebell:

Die Untersuchung ergab eine deutliche Kieferhöhlenverschattung links auf dem Röntgen-Bild, bei gleichzeitig bestehender, grosser Septumperforation, die den Verdacht auf eine spezifische Erkrankung (Schaudin) lenken könnte. Die Patientin gibt an, dass sie das Septum selber ausgekratzt habe. Bei der Kieferhöhlenspülung links entleerte sich ein kleiner Schleimeiterballen. Die jodipingefüllte Kontrastaufnahme der Kieferhöhle zeigte eine deutliche Verdickung der Schleimhaut. Ausserdem finden sich noch Tonsillektomienarben mit einem Tonsillenrest rechts. Nach Angaben des Ehemannes wurde die Tonsillektomie wegen starker Blutung nicht zu Ende geführt. Die Schleimhaut der Hinterwand ist sehr trocken, was wohl auf die ständige Sekretion der Nase zurückzuführen ist. Sonst kein wesentlich krankhafter Befund.

Verlauf: Während der stationären Behandlung trat bei der Patientin eine deutliche subjektive und objektive Besserung auf. Das bei Einlieferung blasse Gesicht rötete sich bereits nach wenigen Tagen der Steroidtherapie, die leichte Rötung des Gesichts blieb erhalten. Der anfangs unbeweglich, in leichter Beugestellung gehaltene Kopf konnte nach einigen Wochen fast frei bewegt werden. Die Druckempfindlichkeit der Carotiden war nach kurzer Behandlung fast verschwunden. Deutliche subjektive und objektive Erwärmung der Finger. Die Patientin fühlt sich deutlich geistig reger, ihre literarischen Interessen erwachen wieder. Subjektive Besserung des Sehvermögens. Die entzündlichen Erscheinungen sind abgeklungen und sind während der ganzen Behandlungszeit nicht wieder aufgetreten. Keine Ohnmachten mehr. Die Motorik der Arme und die grobe Kraft hat sich erheblich gebessert. Während der ganzen Behandlung ist auch kein cushingartiger Steroid-effekt aufgetreten. Nach Entlassung aus der stationären Behandlung wird die Patientin ambulant weiter behandelt. Sie erhält Prednison und Fluorprednisolonpräparate 4 mg täglich. Eine vorübergehend aufgetretene Hyperglykaemie verschwand nach Wechsel des Präparates. Ein Versuch mit einem Dicumarinpräparat musste wegen Hypermenorrhagie wieder aufgegeben werden.

Die Sinusitis maxillaris war vorübergehend wieder aufgetreten, aber auf ein Streptokinasepräparat wieder zurückgegangen. Die Sehstörungen treten vor allem bei Anstrengungen oder Erregung auf, die Ohnmachten haben sich nicht wiederholt.

Die Patientin ist jetzt wieder arbeitsfähig und ist seit Ende 1959 als Bürokraft in Stellung. Seit Juli 1960 arbeitet sie im Verkauf einer grossen Firma und führt zirka 300 Karteikarten.

AETIOLOGIE

Das Takayashu Syndrom ist ja, wie andere Syndrome lediglich eine Zusammenfassung von verschiedenen gleichzeitig vorkommenden Symptomen. Aetiologisch sind hier grundsätzlich zwei verschiedene Gruppen zu unterscheiden: 1.) eine symptomatische Form; 2.) eine genuine Form. Unter der symptomatischen Form sind all die Manifestationen bekannter Krankheiten einzugliedern, die zu dem Erscheinungsbild des Takayashu Syndromes führen können.

Vor allem in der älteren Literatur werden Krankheitsbilder mit den typischen Symptomen des T. S. beschrieben, bei denen klinisch mit Sicherheit eine syphilitische Infektion vorausging. Die Sektionsbefunde ergaben luetische Aneurysmen der Aorta; der Verschluss der Aortenbogengefäße wurde nach Cohen und Davie (33) teils durch Thrombusbildung, teils durch narbige Stenosierung hervorgerufen. Gull (34) beschreibt Fälle, bei denen das Ostium des Gefäßes nur durch eine eingezogene Narbe angedeutet war, in manchen Fällen konnte an der Oberfläche der Intima überhaupt kein Anhalt für ein Ostium mehr gefunden werden. Das trifft vor allem für die Fälle mit syphilitischer Aortitis ohne Aneurysma-bildung zu. (Ross und Mc Kusick (4)). Eine häufige Ursache des Verschlusses der Aortenbogengefäße ist die Atheromathose der Aorta. Allerdings ist der Verschluss sämtlicher Gefäße auf rein atheromatöser Grundlage sehr selten. Meist wird nur ein Ostium durch einen Thrombus verschlossen, der auf dem Boden der Atherosklerose entstanden ist. Da eine ausgeprägte Atheromatose des Aortenbogens relativ selten ist, kommt es zum Auftreten des T. S. bei Atheromatose nur im Zusammenhang mit anderen Erkrankungen des Aortenbogens, die fast immer syphilitischer Natur sind. Es scheint jedoch nur ein geringer Prozentsatz von Aortenaneurysmen Pulsveränderungen hervorzurufen. Hare und Holder (35) stellten in einer Übersicht über 953 Fälle von Aortenaneurysmen in 32 Fällen Pulsanomalien fest, Fehlen des Pulses aber nur in 5 Fällen = 1.9%. Boyd (36) beschreibt unter 4000 Fällen nur häufige Ungleichheit der Pulse, erwähnt aber völlige Pulslosigkeit überhaupt nicht. Ein Aneurysma dissecans der Aorta, mit oder ohne vorhergegangenes Trauma kann ebenfalls zum Erscheinungsbild des T. S. führen. Baer und Goldburgh (37) fanden in einer Übersicht über 44 Fälle von Aneurysma dissecans jedoch nur einmal Pulslosigkeit. Der Verschluss erfolgte durch Dissektion auch entlang der Gefäße mit Vorwölbung der Intima.

Dieser symptomatischen Form soll hier die genuine Form des T. S. gegenüber gestellt werden. Es handelt sich hierbei um eine Riesenzellateriitis, ähnlich der Horton'schen Ateriitis temporalis, die lokalisiert an den Gefäßen des Aortenbogens auftritt. Histologische Schnitte im Anfangsstadium zeigen eine charakteristische Vermehrung von Riesenzellen in der Media und massive Infiltration der Media und Adventitia mit Lymphocyten und Plasmazellen. Besteht die Krankheit bereits mehrere Jahre, so sieht man Zerstörung der Media, Fibrose der Adventitia und sekundäre Atheromatose. Gilmour (38) nimmt an, dass die Riesen-

zellen als Reaktion auf die zerstörten, elastischen Gewebe der Media aufzufassen sind. In allen obduzierten Fällen beschränkt sich diese Ateriitis auf wenige Zentimeter dicht hinter dem Abgang der Aortenbogengefäße. Eine weitere Fortsetzung entlang der Gefäße oder das Vorkommen an anderen Arterien wurde noch nie beschrieben. Wie die Bezeichnung "Young female arteritis" durch Ask Upmark (20) andeutet, wurde dieser Typ bisher nur bei jungen Frauen im geschlechtsreifen Alter beschrieben. Die einzige Ausnahme bildet der Fall von Gadrat et Moreau (29), indem ein 53jähriger Mann betroffen war. Ein weiterer interessanter Gesichtspunkt ist die rassische Verteilung: Ask Upmark und Fayers und Caccamise und Okuda (39) weisen auf eine auffallende Häufung innerhalb der japanischen Rasse hin. Ausser der japanischen scheint nur noch die weisse Rasse betroffen zu sein. Berichte über gesicherte Erkrankungen von Hamiten oder Semiten liegen nicht vor.

Die Aetiologie ist noch ungeklärt, am wahrscheinlichsten handelt es sich jedoch um eine Kollagenkrankheit, bzw. ein allergisch-hyperergische Reaktionslage. Bei unserer Patientin Dr. F. treten in der frühesten Jugend immer wieder Tonsillitiden und rheumatische Schübe auf. Bereits damals werden erste Anzeichen der Krankheit festgestellt. Auch das prompte Ansprechen auf die Corticosteroidtherapie machen ex iuvantibus die Kollagenkrankheit wahrscheinlich. Aggeler, Lucia und Thompson (11) bringen noch eine andere Möglichkeit der Aetiologie in die Diskussion. Bei ihrer Patientin lagen die klassischen Syndrome vor, eine Syphilis konnte serologisch ausgeschlossen werden. Thoraxdurchleuchtung und Aufnahme ergaben einen normalen Befund. Im Blutbild fielen eine Thrombocytose von 1.500 000 und abnorme Kälteagglutinationswerte auf. Das Knochenmark zeigte eine Hyperplasie der myeloischen und erythropoetischen Reihen und starke Vermehrung der Megacareocyten. Die Autoren halten jedoch wegen der eigenartigen Lokalisation einen Zusammenhang der Erkrankung mit der Thrombocytose für unwahrscheinlich. Eher dürfte es sich um eine Kompensation der Hypoxämie handeln.

KLINISCHES BILD

Eines der charakteristischen Symptomen ist das Fehlen der Radielpulse in beiden Armen. Die Radialarterie kann dabei häufig als harter Strang getastet werden. Auffallend ist die Diskrepanz zwischen völliger Pulslosigkeit und dabei häufig noch messbaren, wenn auch geringen Blutdruckwerten. Es bestehen auch fast nie klinische Zeichen der schweren Ischaemie an den Armen. Häufig wird rasche Ermüdbarkeit der Arme, insbesondere bei monotonen Bewegungen und claudicatioartige Schmerzen beschrieben. Fälle von Gangrän oder trophische Veränderungen beim Takayashu Syndrom wurden in der Literatur noch nie erwähnt. Edholm, Howarth und Sharpey-Schafer (26) wiesen mit Hilfe von intraarteriellen Druckmessungen nach, dass selbst bei stark reduziertem Pulsdruck der mittlere Ateriendruck nur wenig verringert ist.

Die cerebralen Manifestationen entsprechen denen der Thrombose der Carotis interna. Das häufigste Symptom ist Schwindel, vor allem beim Aufrichten aus der Horizontallage. Das Schwindelgefühl wird durch sofortiges Hinlegen jedoch spontan gebessert. Weniger häufig sind Ohnmachten, selten Hemiplegien oder Krampfanfälle. In fast allen Fällen zeigt der EEG-Befund Zeichen einer diffusen cerebralen Durchblutungsstörung ohne Herdbefund.

Durch die besondere Empfindlichkeit des Auges auf Mangel durchblutung fallen die Augenmanifestationen besonders früh und besonders stark auf. Früheste Zeichen sind vorübergehende Sehstörungen, die von verschwimmenden Bildern und Fleckensehen bis zur Amaurosis fugax reichen können. Die Sehschärfe wird durch Gehen oder andere Anstrengung stark beeinträchtigt. Frøvig (27) prägte dafür den Ausdruck "visuelle Claustratio".

Als irreversible Schäden, die zur dauernden Erblindung führen, treten häufig Katarakte auf. Seltener werden Atrophie der Retina oder Iris, Pigmentationen, Leucomata oder Corneaveränderungen beschrieben. Der Druck der Retinagesäße ist in allen Fällen erheblich vermindert und kann durch leichten Druck auf den Bulbus sofort aufgehoben werden. Häufig werden Bildungen von peripapillären, arteriovenösen Anastomosen erwähnt. Caccamise und Whitman (28) konnten diese Anastomosierung in 24 von 29 Fällen beobachten.

Taubheit oder Tinnitus treten verhältnismässig selten auf. Der häufig auftretende, wie ausgestanzt erscheinende Defekt im Septum nasi verführt immer wieder zu der Fehldiagnose Lues und wird auf eine ischaemisch Knorpelnekrose zurückgeführt. Caccamise und Whitman (28) beschreiben ein trophisches Ulcus der Nasenspitze. Gadrat und Moreau (29) beobachteten eine Atrophie der Gesichtsmuskeln mit Verlust der Mimik. Völliger Haarausfall wird von Shimizu und Sano (30) beschrieben. Wahrscheinlich beruhen diese häufigen trophischen Veränderungen auf der schlechteren Ausbildung von Kollateralgefäßen gegenüber den Armen.

Die cardialen Manifestationen sind sehr schwierig zu beurteilen, da sie doch häufig Ausdruck einer Begleiterkrankung sind. Oft wird ein systolisches Geräusch beschrieben, dass auch über dem Rücken, am Nacken und über dem Sterno-claviculargelenk zu hören ist und auf Kollateralkreisläufe hinweist. Sato (31) und Oota (32) beschreiben Fälle, bei denen ursprünglich wegen dieses Geräusches ein offener Ductus botalli diagnostiziert war.

Ein ebenfalls sehr häufiges Symptom ist eine Überempfindlichkeit des Carotissinus mit Synkopen. Die Synkopen werden dabei schon durch Lageveränderungen aufgelöst.

Ein weiteres Symptom ist eine Alveolaratrophie mit Gingivaschwund und Zahnausfall, der auch bei unserem Fall Dr. F. beobachtet werden konnte.

Durch die Mannigfalt der klinischen Erscheinungen des Takayasu Syndromes werden diese Patienten praktisch in jedem Fachgebiet beobachtet werden können.

THERAPIE

In den meisten Veröffentlichungen über das T. S. wird eine Therapie weder erwähnt noch vorgeschlagen. Einige Autoren schildern erfolglose Therapieversuche, nur Gibbons und King (8) konnten bisher einen eindeutigen subjektiven und objektiven Therapieerfolg melden. Bei den symptomatischen Formen ist selbstverständlich eine Behandlung des Grundleidens die Therapie der Wahl: Hochdosierte Penicillinalgaben bei Syphilis, Thrombectomy bei Verschluss durch Thrombus. Warren und Tiedman (25) führten in zwei Fällen eine erfolgreiche Thrombectomy durch. Die genuine Form konnte bisher nur symptomatisch behandelt werden. Man gab Vasodilatoren, Koffein und Alkohol, die aber nur momentan eine vorübergehende Besserung ergaben. Nur in einem Literaturfall ist eine erfolgreiche Therapie bekannt. Gibbons und King (8) gaben über 6 Wochen sechsstündlich 10 mg Prednison und gingen dann auf 15 mg Prednison zurück. Ausserdem wurde der Prothrombinspiegel durch Decumarol zwischen 10 und 20 % gehalten.

In unserem Fall Dr. F. erhielt die Patientin anfänglich 30 mg Prednison täglich, absteigend auf 10 mg und schliesslich 5 mg als Erhaltungsdosis. Dazu wurde eine halbe Tablette Ronicon lingual gegeben.

Die Corticosteroidtherapie richtet sich einerseits gezielt gegen die als Aetiologie wahrscheinlichste Kollagenkrankheit, andererseits wird die mesenchymale Reaktion abgebremst und für die Bildung von Kollateralkreisläufen Zeit gewonnen. Die einzige Gefahr bei dieser Therapie ist eine plötzliche Kataraktbildung, die aber genau wie ein Steroiddefekt durch sorgfältige, individuelle Dosierung und häufige Kontrolluntersuchungen zu umgehen ist.

Auch von chirurgischer Seite wurden immer wieder Therapieversuche unternommen. Sympathikusblockaden bzw. Resektion des Ganglion stellatum brachten aber keine Dauererfolge. Die grossen Fortschritte der Gefässchirurgie versprechen dagegen in absehbarer Zeit eine echte chirurgische Therapie. Hardin und Schafer (40) berichteten von Tierversuchen, bei denen der Aortenbogen von Hunden durch homogene Transplantate ersetzt wurde. Mit Schläuchen aus dem neuen gewebsfreundlichen Kunststoff Teflon lassen sich analog den Aortentransplantationen von De Bakey auch Fremdstoffe einsetzen. Dabei wird entweder das obliterierte Gefässstück umgangen, oder reseziert und durch ein End zu End-Transplantat ersetzt. Die Therapie der Zukunft dürfte wohl eine Kombination der internistischen Steroidtherapie zum Stop des bestehenden Prozesses und eine anschliessende chirurgische Wiederherstellung sein.

ZUSAMMENFASSUNG

In dieser Arbeit wird das relativ seltene Krankheitsbild des T. S. beschrieben. Dabei werden nach der Aetiologie grundsätzlich zwei verschiedene Formen der Erkrankung unterschieden: die symptomatische Form als Symptom anderer Erkrankungen und die genuine Form einer unspezifischen, streng lokalisierten Arteriitis. Das klinische Bild ist bei beiden Formen das Gleiche. Die Therapie ist jetzt nicht mehr hoffnungslos, Dauerheilungen durch kombinierte internistische und chirurgische Therapie sind jetzt durchaus wahrscheinlich. Da die Diagnose in jedem Fachgebiet der Medizin zu stellen ist, ist es um so wichtiger auch bei geringem Anhalt an das T. S. zu denken.

LITERATURVERZEICHNIS

1. Takayashu M.: Acta Soc. Opht. Jap. 12:554 1908
(zitiert von Warren and Triedman (25)).
2. Davy J.: Notice of a case in which the arteria innominata and the left subclavian and carotid arteries were closed without loss of life.
Researches, Physiological and Anatomical London. Smith Elder & Co 1839, Vol. 1, p 426
3. Savory W. S.: Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities, and of the left side of the neck were throughout completely obliterated.
Med. Chir. Tr. 39:205, 1856
4. Ross R. S. and Mc Kusick V. A.: Aortic Arch Syndrome: diminished or absent pulses in arteries arising from arch of aorta.
Arch. Int. Med. 92:701-740, 1953
5. Caccamise W. C. and Whitman F. J.: Pulseless disease: preliminary case report.
Am. Heart J. 44:629-633, 1952
6. Giffin H. M., Dry T. J. and Horton B. T.: Reversed coarctation and vasomotor gradient: Report of a cardiovascular anomaly with symptoms of brain tumor.
Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 14:561, 1939
7. Martorell-Otzet F. et Fabre T. J.: El síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. Medicina Clin. Barcelona 2:26-30, 1944
8. Gibbons T. B. and King R. L.: Obliterative Brachiocephalic Arteritis, Pulseless Disease of Takayashu.
Circulation XV 6:845-849, 1957
9. Shikhare P. V.: Notes on a remarkable case of absence of pulsation in the arteries of the upper parts of the body.
Indian J. Med 2:326, 1921
10. Elliott A. H., Usher N. T. and Stone C. S.: Bilateral denervation in a patient having syncopal attacks and a congenital vascular anomaly: Report of an unusual case.
Am. Heart J. 17:69, 1939

11. Aggeler P. M., Lucia S. P. and Thompson J. H.: A syndrome due to the occlusion of all arteries arising from the aortic arch. Report of a case featured by primary thrombocytosis and autohemagglutination. *Am. Heart J.* 22:833, 1941
12. Joob A.: Zwei eigenartige Fälle von Arterienerkrankung. *Schweiz. Med. Wschr.* 77:431, 1947
13. Skipper E. and Flint J.: Symmetrical arterial occlusion of upper extremities, head and neck: A rare syndrome. *Brit. M. J.* 2:9, 1952
14. Forni S.: Contributo alla conoscenza delle lesione oculari nel morbo di Hoton (arterie temporale). A proposito di un caso di pseudoglaucoma da arterite giganticocellulare aspecifica della carotide interna e dell oftalmica in soggetto pagetico. *Atti 40 Cong. Soc. Oftalm, Ital.* 14; 211-218, 1954
15. Lawson L. J.: Pulseless disease
Amer. J. Opht. 37; 784; 1954
16. Leo M.: Augenveränderungen bei Verschluss der grossen Gefässe am Aortenbogen.
Klin. Mbl. Augenheilk. 127; 284-294; 1955
17. Appelmans M., Michels J. et Messottens L.: Cataracte et autres complications oculaires du syndrome sans pouls.
Arch. Ophtalm. N.S. 16; 5-11; 1956
18. Hiroshi S.: Takayashus disease.
J. Clin. Ophtalm. 10; 1256-72; 1956
19. Fejgin M.: Takayashu syndrome.
Polski Tygodnik Lek 1956; 2077-81
20. Ask-Upmark E. and Fajers C. M.: Further observations on Takayashu's Syndrome.
Acta Med. Scand. 55; 275-291; 1956
21. Müller F.: Tukayasusche Krankheit (Aortenbogensyndrom).
Ophthalmologica 132; 365; 1956
22. Weir Jr A. B. and Kyle J. W.: Reversed Coarctation: Review of pulseless disease and report of a case.
Ann. Int. Med. 45; 681-691; 1956

23. Sen Gupta N.S. and Ghosh J.C.: Case of reverse coarctation syndrome, an aortic arch syndrome.
Brit. Med. Journ. 5011; 137-139; 1957
24. Gibbons T.B. and King R.L.: Obliterative brachiocephalic arteritis, pulseless disease of Takayasu.
Circulation XV 6; 845-849; 1957
25. Warren R. and Triedman L.J.: Pulseless disease and carotid artery thrombosis. Surgical considerations.
New England J. Med. 257; 685-690; 1957
26. Edholm O.G., Howarth S. and Sharpey-Schafer E.P.: Resting blood flow and blood pressure in limbs with arterial obstruction.
Clin. Sc. 10; 361; 1951
27. Frøvig A.G.: Bilateral obliteration of the common carotid artery.
Acta Psychiat. et Neurol. Supp. 39; 1946
28. Caccamise W.C. and Whitman J.F.: Pulseless disease: A preliminary case report.
Am. Heart J. 44:629; 1952
29. Gadrat F. et Moreau H.: Thrombosis of the branches of the aortic arch.
Arch. Mal. Coeur 45:830; 1952
30. Shimizu K. and Sano K.: Pulseless disease.
J. Neuropath. and Clin. Neurol. 1:37; 1951
31. Sato T.: Ein ungewöhnlicher Fall von arterieller Obliteration.
Klin. Wchnschr. 17:1154; 1938
32. Oota K.: Rare Case of bilateral Carotid-Subclavian Occlusion: Contributions to pathology of perapillary anastomosis of the eye with absence of radial pulse.
Soc. path. jap. 30. 680; 1940
33. Cohen H. and Davie T.B.: Bilateral obliteration of carotid and radial pulses by aortic aneurysm.
Lancet 1:852; 1933
34. Gull W.: Thickening and dilation of the arch of the aorta with occlusion of the innominate and left carotid: Atrophic softening of the brain.
Cuy's Hosp. Rep. 16:12; 1855
35. Hare H.A. and Holder C.H.: Some facts in regard to aneurysm of the aorta.
Am. J. M. Sc. 118:399; 1899

36. Boyd L.J.: A study of 4000 reported cases of aneurysm of the thoracic aorta.
Am. J. M. Sc. 168:654; 1924
37. Baer S. and Goldburgh H.L.: The varied clinical syndromes produced by dissecting aneurysm.
Am. Heart J. 35:198; 1948
38. Gilmour J.R.: Giant cell chronic arteritis.
J. Path. & Bact. 53:263; 1941
39. Caccamise W.C. and Okuda K.: Takayasu's or pulseless disease: An unusual syndrome with ocular manifestations.
Am. J. Opht. 37:5; 1954
40. Hardin C.A. and Schafer P.W.: Total replacement of the aortic arch by means of homologous artery grafts and mechanical shunts.
Read before the Society of University Surgeons, Baltimore Feb, 8, 1952 zit. von Ross and Mc Kusick (4).

L E B E N S L A U F

Ich, Peter Rudolf Peter wurde am 3.10.1932 als ehelicher Sohn des Tropenhygienikers Dr. med. Franz Maria Peter und dessen Ehefrau Dr. med. Margarete Peter in München geboren.

Ich verlebte meine Jugend in Wolfratshausen und besuchte auch dort von 1938 bis 1943 die Volksschule. Von 1943 bis 1952 besuchte ich die Oberrealschule in Icking und bestand dort am 13. Juli 1952 das Abitur.

Mein Medizinstudium begann ich im Wintersemester 1952/53 an der Ludwig Maximilians-Universität München, wo ich am 25.2.55 das Physikum bestand. Am 21. Mai 1958 bestand ich in München das ärztliche Staatsexamen. Anschliessend machte ich am Memorial Hospital, Worcester Mass eine 13monatige "rotating intership" mit. Vom 1. September bis 31. April absolvierte ich meine Medizinalassistentenzeit auf der chirurgischen und gynäkologisch-geburtshilflichen Abteilung des Kreiskrankenhauses Memmingen. Anschliessend war ich vom Mai bis Oktober 1960 als Medizinalassistent auf der internistischen Abteilung des Kreiskrankenhauses St. Vinzenz on Otto beuren. Zur Zeit bin ich auf der chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Memmingen angestellt.

